Casuistische Beiträge

zur Kenntnis der

Dystrophia Muscularis Progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG

DER

MEDIZINISCHEN DOCTORWÜRDE

VORGELEGT DER

MEDIZINISCHEN FACULTÄT ZU ERLANGEN

AM 30. NOVEMBER 1890

VON

MICHAEL PRAGER

AUS FÜRTH.

FÜRTH.

DRUCK VON ALBRECHT SCHRÖDER.

1891.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535709_0116

Casuistische Beiträge

zur Kenntnis der

Dystrophia Muscularis Progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG

DER

MEDIZINISCHEN DOCTORWÜRDE

VORGELEGT DER

MEDIZINISCHEN FACULTÄT ZU ERLANGEN

AM 30. NOVEMBER 1890

VON

MICHAEL PRAGER

AUS FÜRTH.

FÜRTH.

DRUCK VON ALBRECHT SCHRÖDER.

1891.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät.

Referent: Prof. Strümpell.

Dem genaueren Studium der progressiven Muskelatrophie hat wohl der Umstand die meisten Hindernisse bereitet, dass die Krankheit ihren Namen von einem Symptom, eben der Muskelatrophie erhalten hat, und dass in Folge dessen gar manche andere Erkrankungen, deren hauptsächlichstes Symptom die Muskelatrophie bildet, mit der progressiven Muskelatrophie vermengt wurde; es möge genügen, hier in dieser Beziehung an die chronische multiple Neuritis sowie an die Atrophieen im Anschluss an Gelenkserkrankungen und Degenerationen des Rückenmarks zu erinnern; doch haben sich die Verwirrungen, die in Folge davon entstanden, nach und nach gelöst, und man kann sagen, dass dass Dunkel, das so lange Zeit über der progressiven Muskelatrophie schwebte, jetzt doch allmählich sich der völligen Aufklärung nähert. Die ersten nun, welche, abgesehen von einzelnen ältern Beschreibungen, ein eingehendes Bild der Krankheit entworfen, waren gegen Mitte dieses Jahrhunderts Aran (1), Duchenne (2) und Cruveilhier (3). Während nun die beiden ersteren Forscher die Anschauung vertraten, dass es sich bei der progressiven Muskelatrophie um ein selbstständiges Muskelleiden handle, erklärte Cruveilhier eine Atrophie der Vorderhörner des Rückenmarks für den primären Sitz der Erkrankung. Die Duchenne-Aran'sche Ansicht blieb zunächst die herrschende, zumal sie durch Friedreich's (4) Arbeiten aufs kräftigste unterstützt wurde. Nun mehrten sich aber auch die positiven Befunde von anatomischen Veränderungen im Rückenmark bei den Sektionen solcher Individuen, die während ihres Lebens an progressiver Muskelatrophie gelitten hatten; und als auch insbesondere Charcot (5) 1874 als die primäre Ursache des Leidens eine chronische Degeneration der grauen Vorderhörner des Rückenmarks erklärte, die mit einem Schwund der grossen multipolaren Ganglienzellen verbunden sei, welch' letztere die trophischen Centren für die willkürliche Muskulatur bildeten, da schien der Sieg der Rückenmarks-Theorie besiegelt. Doch sollte es auch hiebei nicht lange bleiben; es näherten sich vielmehr die Ansichten mehr und mehr dem von Erb festgestellten, später mitzuteilenden Resultate: Zunächst sah man sich veranlasst, eine Anzahl von Krank-

heiten, welche die Muskelatrophie als Symptom im Gefolge haben und deshalb als identisch mit der progressiven Muskelatrophie angesehen worden waren, von dieser zu scheiden, z. B. die chronische multiple Neuritis, die Atrophieen im Anschluss an Gelenkserkrankungen, im Anschluss an Tumoren, Spaltbildungen und Degenerationen des Rückenmarks u. s. w. Leyden (6) ging 1876 einen Schritt weiter, indem er gewisse Formen der progressiven Muskelatrophie, die hereditär auftreten, von den übrigen unterschied; Möbius (7) schloss sich ihm an; doch betrachtete dieser auch die zuerst von Griesinger (8), dann von Duchenne beschriebene Pseudohypertrophie, die von Friedreich der progressiven Muskelatrophie eingereiht worden war, als der Leyden'schen hereditären Muskelatrophie zugehörig. Diese Darstellungen fanden aber zunächst noch nicht die genügende Anerkennung.

Da trat 1883 Erb (9) auf, trennte von der nun definitiv verbleibenden spinalen Muskelatrophie, eine andere, die iuvenile ab und legte zugleich dar, dass zu dieser Form auch die eben besprochene Pseudohypertrophie sammt der Leyden'schen hereditären Muskelatrophie gehöre. Das Gemeinsame aller dieser Formen bestehe in folgendem: Das Leiden beginnt immer ganz allmählich meist in frühester Kindheit, oft aber auch zur Pubertätszeit; die Atrophie ergreift mit Vorliebe gewisse Muskelgruppen der Extremitäten, des Rumpfes und, wie wir gleich sehen werden, auch des Gesichts; eventuell tritt in diesen Muskeln eine Pseudohypertrophie auf; niemals aber kommt es zu einer ausgesprochenen Bulbärparalyse. Die elektrische Erregbarkeit der atrophischen resp. pseudohypertrophischen Muskeln ist einfach herabgesetzt, Entartungsreaktion tritt nicht auf, ebensowenig fibrilläre Zuckungen; in einzelnen Muskeln kommt es zu Contracturen, die Reflexe schwinden allmählich. Anatomische Veränderungen sind im Rückenmark nicht nachweisbar. In all' diesen Punkten verhält sich die spinale Muskelatrophie gerade entgegengesetzt und so ist es nicht zu verwundern, dass die Erb'sche Darlegung bald allerseits, auch von Charcot anerkannt wurde; ja, als Landouzy und Dejerine (10) nicht lange darauf wieder eine spezielle Art der myopathischen Muskelatrophie aufstellten, die sogenannte infantile Muskelatrophie Duchenne's mit Beteiligung der Gesichtsmuskulatur, mussten sie sich, wenn auch erst nach einigem Sträuben dazu bequemen, auch diese jenen Typen anzureihen. Man kann also demnach eine hereditäre, eine pseudohypertrophische, eine iuvenile und eine infantile (mit Beteiligung der Gesichtsmuskeln) Form der myopathischen progressiven Muskelatrophie unterscheiden, zwischen welchen jedoch keine scharfe Grenze

zu ziehen ist, zwischen denen vielmehr die mannigfaltigsten Uebergangsformen vorkommen; es sind solche Zwischenformen durchaus nichts seltenes; so hat man neuerdings vielfach Fälle von iuveniler Art ebenso speudohypertrophische mit Beteiligung des Gesichts beobachtet; andererseits hat man bei infantilen Fällen mit ausgesprochener Gesichtsbeteiligung am Rumpf und an den Extremitäten das ausgesprochene Bild bald der iuvenilen, bald der pseudohypertrophischen Muskelatrophie sich entwickeln sehen; ja es gibt Fälle, in denen ein Teil der befallenen Muskeln atrophisch, ein Teil hypertrophisch ist. Berücksichtigt man schliesslich noch den Umstand, dass man sich hie und da genötigt sieht, Atrophieen, die man anfangs der einen Form zugezählt hat, nach wenigen Jahren einer anderen zuzurechnen, weil sie sich derart umgewandelt haben; berücksichtigt man ferner die Thatsache, dass in ein und derselben Familie zu gleicher Zeit schon verschiedene Typen dieser Krankheit gesehen worden sind, so wird man es begreiflich finden, dass sich die Zweckmässigkeit herausstellte, alle diese Arten unter einem Namen zu vereinigen; Erb war es nun, der dafür den Namen „Dystrophia muscularis progressiva“ eingeführt hat. Es erfolgten nun von Seiten der verschiedensten Autoren Veröffentlichungen sowohl von klinischen Beobachtungen, als von Sectionsbefunden, die sämmtlich zur Bestätigung der von Erb aufgestellten Sätze beitrugen, und auch uns war es durch die Güte des Herrn Professor Dr. Strümpell ermöglicht, einige Fälle von progressiven Muskeldystrophie teils selbst zu beobachten, teils Mitteilungen über solche zu erhalten. Von vorneherein möchten wir hier nun hervorheben, dass es uns ferne liegt, eine genaue Schilderung dieser Krankheit zu bringen, dass es vielmehr nur unsere Absicht ist, von den in folgendem zu beschreibenden Krankheitsfällen ausgehend, die darin enthaltenen uns am wichtigsten erscheinenden Momente zu erörtern.

1) **P. N.,** 20 Jahre alt, Schreiner. Von Störungen des Nervensystems in der Familie des Patienten ist nur bekannt, dass ein Bruder seiner Mutter geistesschwach sein soll. Patient selbst hatte als Kind die Masern, sonst war er immer gesuud; nur hat er seit seiner frühesten Jugend eine ungewöhnliche Gesichtsbildung, so dass ihn seine Kameraden das „Affengesicht“ nannten; besonders waren die Lippen stark gewulstet; über einen mangelhaften Lidschluss weiss Patient nichts anzugeben. Vor ungefähr dreiviertel Jahren merkte er zuerst beim Kämmen des Kopfhaares, dass er den rechten Arm nicht mehr gut heben konnte; allmählich wurden die Beschwerden stärker; er konnte sich schliesslich mit der rechten Hand gar nicht mehr kämmen

und auch das Ankleiden begann, ihm Schwierigkeiten zu machen; die Gebrauchsfähigkeit des linken Armes wurde ebenfalls eine geringere, wenn sie auch leidlich gut erhalten blieb; doch bedarf es bei dessen Gebrauch stärkerer Anstrengung; schon vor 2 Jahren war den Eltern des Patienten die starke Abflachung seiner Brust aufgefallen; übrigens gibt er auf genaueres Befragen an, dass er seit 2 Jahren schon beim Arbeiten in den Armen leichter ermüdete.

Der Status praesens vom 16. November 1886 stellte sich folgendermassen dar: Patient ist mittelgross, von ziemlich kräftigem Knochenbau. Der Hals ist normal, das Gesicht ist platt, Nasolabialfalten verstrichen, die Lippen, besonders die Unterlippe stark gewulstet. Die Stirne ist etwas nieder und schmal; das Stirnrunzeln kommt in geringerem Grade zu Stande als normal, links sind dabei die Falten noch weniger ausgesprochen wie rechts. Auch die musculi Corrugatores funktionieren nicht energisch. Die Lider können nicht vollständig geschlossen werden, rechts bleibt eine etwa 4 mm., links eine etwa 3 mm. breite Spalte. Beim Zähnefletschen entfernen sich die Lippen nur etwa 4 mm. von einander, beide Seiten zeigen keine wesentliche Differenz. Beim Versuch zu pfeifen wölben sich die Lippen in ihrer ganzen Breite vor, ein eigentliches Spitzen des Mundes ist nur schwer möglich. Aufblasen der Backen geht ohne Schwierigkeit, doch entweicht bei Druck auf dieselben die Luft wider den Willen des Patienten aus der Mundhöhle. Die innern Augenmuskeln und die Kaumuskeln, ferner die Zungen-, Gaumen-, Schlund- und Kehlkopf-Muskulatur sind völlig intakt. Am Gebiss ist auffallend, dass sämtliche obere und untere Schneidezähne durch $1-1^1/_2$ mm. breite Lücken von einander getrennt sind. Der Unterkiefer steht etwas vor und beim Schliessen des Mundes treten die untern Zähne über die obern hervor. Die Sinnesorgane bieten nichts abnormes. Am Hals scheint die äussere Form verändert, insbesondere dadurch, dass die beiden Schlüsselbeine nicht nach oben und hinten gerichtet sind, sondern von ihrem Ansatzpunkt am Brustbein gerade und horizontal nach aussen verlaufen. Dadurch scheinen die Supraclaviculargruben abgeflacht, während andrerseits der vordere Rand beider musculi Cucullares stärker hervortritt. Der Ansatz des rechten musculus Sternocleidomastoideus tritt weniger stark hervor, was aber jedenfalls nicht auf einer Atrophie des Muskels beruht, indem Patient seinen Kopf in den entsprechenden Stellungen beiderseits kräftig fixieren kann. Dagegen scheint auffallend, dass der am äussern Rand des Sternocleidomastoideus eingesetzte Finger bei tiefer Inspiration das Vortreten der musculi Scaleni nicht so deutlich bemerkt, wie bei ge-

sunden Personen. Vorwärts-, Rückwärts- und Seitwärtsneigung, sowie Drehen des Kopfes geht unbehindert von statten. Der Thorax ist an seiner vordern Fläche oben stark abgeflacht, rechts etwas mehr wie links. Die normale Wölbung des musculus Pectoralis maior fehlt rechts vollständig, ist links nur angedeutet, auch der untere Rand des Muskels ist nicht sichtbar; rechts ist auch der Pectoralis minor geschwunden, während man links an seiner Stelle noch deutlich Muskelmasse fühlt. Im Gegensatz zu der flachen Brust ist der Leib nach vorn und unten vorgebuchtet, sodass der Nabel etwas nach unten sieht. Am Rücken fällt vor allem die abnorme flügelförmige Stellung der Schulterblätter auf. Dieselben sind um eine sagittale Achse nach aussen, mit dem untern Winkel nach innen gedreht und ausserdem nicht unbedeutend von der hintern Brustwand abgerückt, wodurch die Seitenansicht der Schultern um ein beträchtliches verbreitert erscheint. Dementsprechend kann man mit der Hand den untern Schulterblattwinkel umfassen. Die Wirbelsäule ist in ihrem Brustteil leicht skoliotisch nach rechts verkrümmt, im Lendenteil zweifellos lordotisch vorgebogen. Das Heben der Schulter geschieht links vollständig kräftig, wobei sich der Cucularis fest kontrahiert anfühlt; die rechte Schulter schleppt beim Heben etwas nach, kann aber trotzdem in gehobener Stellung kräftig fixiert werden. Die Bewegung der Schultern nach vorn ist beiderseits normal. Beide Hände können, wenn auch etwas mühsam auf die andere Schulter gelegt werden. Vom musculus Latissimus dorsi ist rechts nur wenig, links etwas mehr vorhanden; dagegen erscheint der Teres maior beiderseits abnorm stark vorspringend, jedenfalls vicariierend für den Latissimus dorsi eintretend. Alle Rollbewegungen sind gut ausführbar, dementsprechend ist auch an den Muskeln Supra- und Infraspinatus und an dem hier infolge des Abstehens der Scupula fühlbaren Subscapularis keine Volumensabnahme bemerkbar. Die Zacken des Serratus anticus maior fehlen rechts vollständig und kann der rechte Arm auch nur bis zur Horizontalen gehoben werden; links kann Patient den Arm, wenn auch mühsam, vollständig heben und sind auch Reste des Serratus erhalten. Das Nähern der Schulterblätter an einander geht nur bis auf 4 cm. Entfernung von der Wirbelsäule; dementsprechend fehlen auch die zwischen den Schulterblättern gewöhlich vorspringenden Rhomboideus-Wülste. Oberarm: Beide musculi Deltoidei sind ziemlich voluminös erhalten, nur unterhalb des akromialen Endes der Claviculae sieht man eine deutliche Furche. Von den übrigen Oberarmmuskeln ist besonders der Triceps atrophisch, sodass der Vorderarm nur mühsam gestreckt werden kann. Der Biceps

wirkt etwas besser, links stärker als rechts. An beiden Vorderarmen keine Spur von Atrophie und Funktionsstörung, ebenso sind die musculi Interossei, ferner die Muskeln des Daumen- und Kleinfingerballens u. s. w. völlig intakt. Die Muskeln der untern Extremität bieten gleichfalls vollkommen normales Verhalten.

Die elektrische Prüfung ergibt einfach herabgesetzte Erregbarkeit der atrophischen Muskeln; keine Spur von Entartungsreaktion, fibrilläre Zuckungen fehlen. Die Reflexe sind abgeschwächt. Schlingbeschwerden, Sprachstörungen sind nicht vorhanden; die Sensibilität, Blasen- und Mastdarmfunktion sind ungestört; die geistigen Fähigkeiten gut entwickelt.

2) **M. F.,** 26 Jahre alt, Hutfabrikantengattin. Der Vater der Patientin starb am Herzschlag, die Mutter lebt und ist gesund, von den Geschwistern sind zwei gesund, ein Bruder ist herzleidend; ein anderer Bruder besitzt, wie von ärztlicher Seite festgestellt ist, eine athletische Muskulatur, kann aber nicht pfeifen; der Lidschluss geht bei ihm normal von statten. Als Kind machte Patientin Masern und Scharlach durch, hatte öfter Durchfälle und stets einen hohen Leib. Beim Schlafen will sie stets die Augen halb offen gehabt haben.

Vor zwei Jahren im Juli bekam sie während eines Wochenbettes heftige Schmerzen im rechten Fuss. Mit Beendigung des Wochenbettes schwanden die Schmerzen, dagegen bemerkte Patientin, dass sie auch bei geringer Anstrengung im rechten Bein leicht ermüdete. Die Ermüdung beim Gehen wurde immer stärker, der Gang schleppend; an manchen Tagen jedoch verspürte sie nicht die geringsten Beschwerden; andererseits trat auch manchmal wirkliches Hinken ein; seit einem halben Jahr nun wurde Patientin konstant müder, der Gang wurde schleppender, er wurde watschelnd. Seit Beginn der Beschwerden war eine auffallende Abmagerung der Oberschenkel und Waden aufgetreten; zu Beginn hatte sich auch häufiges Einschlafen der Beine und der Wangen eingestellt. Als Ursache des Leidens wird vieles und andauerndes Stehen im Geschäft angegeben, wobei Patientin mit ihrem Körpergewicht meist auf den rechten Fuss drückte.

Aus dem objektiven Befund vom 5. Mai 1887 ist folgendes hervorzuheben: Der musculus Orbicularis oris ist stark, der Orbicularis oculi weniger insufficient. Atrophisch sind der Deltoideus der Triceps — diese beiden links stärker als rechts — die musculi Supra- und Jnfraspinati, die Rhomboidei, die Lumbales; ferner die Oberschenkelmuskulatur besonders im unteren Drittel, sodass der Oberschenkel wie birnförmig aussieht. Die elektrische Erregbarkeit ist

in den atrophischen Muskeln herabgesetzt. Entartungsreaktion und fibrelläre Zuckungen sind nicht vorhanden.

Die Extremitäten-Masse sind folgende:

	Ob. Arm		Vord. Arm		Ob. Schkl.		Unt. Schkl.	
	r.	l.	r.	l.	r.	l.	r.	l.
Länge	26½	30	20½	24	37½	40	37	40
Umfang	22	27	13½	16	46	49	27½	32

Die Fusslänge ist rechts 25, links 26½ cm.

Die Funktionsstörung der Muskeln entspricht der Atrophie derselben; nur ist sie an der oberen Extremität eine auffallend geringere. Die Sehnenreflexe sind abgeschwächt; sämtliche übrigen Organe und Funktionen bieten normales Verhalten.

Wir haben es in diesen beiden Fällen entschieden mit einer myopathischen Muskelatrophie mit Beteiligung der Gesichtsmuskeln zu thun. Ein wichtiges Kriterium dieser Krankheit, die Heredität finden wir allerdings nur im zweiten Falle; hier gibt die Patientin an, dass ihr Bruder nicht pfeifen kann. Dieses Unvermögen, zu pfeifen, muss man wohl auf eine mangelhafte Entwicklung des musculus Oribicularis oris zurückführen; auffallend ist an diesem Bruder mit atrophischem Mundmuskel seine übrige äusserst kräftige, athletische Muskulatur und wir müssen ihn den Fällen zuzählen, die Strümpell (11) beobachtete, welch letzterer zuweilen bei Angehörigen, besonders Geschwistern von Kranken mit ausgesprochener Muskeldystrophie die Zeichen einer angeborenen Entwicklungsschwäche der Gesichtsmuskeln (mangelhaften Lidschluss, Unfähigkeit zu pfeifen) fand, ohne dass es zu einer fortschreitenden Erkrankung an anderen Körperteilen gekommen wäre; andererseits bleibt es häufig nicht bei dieser oder jener vereinzelten Atrophie im Gesicht, sondern es gesellt sich allmählich das mehr oder weniger vollständige Bild der progressiven Muskeldystrophie hinzu; übrigens ist der Beginn des Leidens am Rumpf oder den Extremitäten der weitaus überwiegend häufigere. Bei unseren beiden Patienten nun begann dasselbe im Gesicht. Schon Duchenne hat eine Reihe solcher Fälle beschrieben, bei denen jahrelang die Atrophie auf die Muskulatur des Gesichtes beschränkt blieb; Landouzy und Dejerine haben sich mit eben solchen eingehender beschäftigt und ein genaues klinisches Bild derselben entworfen; darnach beginnt die Erkrankung meist symmetrisch am Orbicularis oris; es ist hier die Atrophie äusserlich zuweilen nicht erkennbar, indem das beobachtende Auge keine atrophischen, sondern im Gegenteil vorspringende, stark gewulstete, pseudohypertrophische Lippen (Tapirlippe) sieht, eine Erscheinung, welche auf Wucherung des interstitiellen Fettgewebes zurückzuführen ist; nur die mangelhafte Funktion des Muskels lässt

auf seinen atrophischen Zustand schliessen; fast in gleicher Häufigkeit sieht man die Atrophie am Orbicularis oculi, infolge wovon die Augen nicht vollständig geschlossen werden können; werden die musculi Zygomatici, Risorii, Levatores labii superioris proprii und Levatores labii superioris alaeque nasi ergriffen, so entsteht durch das Einsinken der Wangen, durch das Tiefertreten der Mundwinkel u. s. w. ein ausserordentlich bezeichnendes Bild (facies myopathique); bei Atrophie der musculi Frontales ist das Runzeln der Stirne nicht mehr möglich. Dies wären die Kopfmuskeln, welche mit Vorliebe wie im Fall P. N. ergriffen werden, während die übrigen, besonders die Kaumuskeln stets verschont bleiben. Während nun in Frankreich schon zahlreichere derartige Krankheitsfälle mit Beginn der Atrophie im Gesicht als atrophie musculaire progressive de l'enfence veröffentlicht worden sind — wir erinnern hier nur nochmals an die Beschreibungen Duchenne's, an die von Landouzy und Dejerine, ferner von Marie und Guinon (12) — scheinen dieselben in Deutschland sehr selten zu sein. Dafür spricht wohl schon der Umstand, dass Erb bis zur Abfassung seines Vortrages über Muskeldystrophie trotz seiner zahlreichen Beobachtungen auf diesem Gebiet eine im Gesicht beginnende Muskelatrophie noch nicht vorkam. Dagegen ist jüngst eine solche von Strümpell beschrieben worden, und es war auch hinwiederum, wie schon erwähnt, die Strümpell'sche Klinik, woselbst wir die beiden oben geschilderten Fälle zu beobachten Gelegenheit hatten.

Aus der Bezeichnung, die die Franzosen dieser Form der Muskeldystrophie geben: „Atr. musc. de l'enfence" geht schon hervor, dass ihr Beginn in die früheste Kindheit fällt; es ist dies thatsächlich auch bei den beiden Patienten P. N. und M. F. der Fall; es geht dies aus ihren Angaben hervor; beim ersten Patienten war in seiner Jugendzeit die ungewöhnliche Gesichtsbildung derart ausgeprägt, dass er von seinen Kameraden das „Affengesicht" genannt wurde. Die Patientin M. F. hat schon als Kind stets mit halb geschlossenen Augen geschlafen; dies letztere Symptom müssen wir ebenso, wie wir bei ihrem Bruder das Unvermögen zu pfeifen auf ein atrophisches Verhalten des Orbicularis oris zurückführten, als eine Folge von Atrophie des Orbicularis oculi betrachten, welche verhindert, dass das untere Lid bis zu seiner Berührungslinie mit dem oberen Lid gehoben wird.

Breitet sich nun die Erkrankung vom Gesicht aus weiter aus, so werden gewöhnlich zunächst die Schulter- und Oberarmmuskeln ergriffen. Die Vorderarmmuskeln mit Ausnahme des Supinator longus dagegen, ferner die Muskeln des Daumen- und Kleinfingerballens, sowie die musculi In-

terrossei bleiben fast immer vollständig gesund; besonders erwähnenswert ist die häufig vorkommende, oft bedeutende Contractur des Biceps. Dass aber auch öfter der Prozess zunächst die obere Extremität überspringt, und vom Gesicht sofort auf die untere Extremität übergeht, geht unter anderem auch aus dem Fall M. F. hervor; es war ja allerdings, als wir die Patientin sahen, auch die obere Extremität von der Atrophie befallen, doch in geringerem Grade; ja Funktionsstörungen waren hier noch gar nicht eingetreten, wenigstens sind solche der Patientin nicht aufgefallen. Dagegen war die untere Extremität stärker atrophisch, wodurch die mannigfachsten Beschwerden verursacht wurden. Da nun kein Grund vorhanden ist, anzunehmen, dass ein Körperteil mit starker Muskelatrophie und daraus resultierender erheblicher Funktionsstörung später erkrankt sein sollte, als ein anderer, bei dem die Atrophie geringer ausgesprochen ist, so, dass der Patientin hieraus gar keine Beschwerden erwachsen, ist wohl der Schluss ein berechtigter, dass bei dieser Patientin die Muskeldystrophie vom Gesicht zunächst auf die untere Extremität überging, und später erst auch die obere ergriffen hat.

Die Blasen- und Mastdarmfunktionen erleiden bei der progressiven Muskelatrophie keinerlei Störung, auch nicht bei der spinalen Form, was mit dem Sitz dieser Krankheit in den Vorderhörnern und Seitenstrangbahnen in vollem Einklang steht, indem das Blasen- und das Mastdarmcentrum in den Hintersträngen des Rückenmarks lokalisiert sind; in gleicher Weise verhält es sich mit der Sensibilität, und können die Schmerzen, die in einzelnen Fällen im Verlauf der Krankheit, hier im Beginn derselben eintreten, und deren Sitz die Gelenksgegenden, die Rückengegend, die Beine, der Verlauf bestimmter Nervenbahnen bilden, nur als ein zufälliger Befund aufgefasst werden. Der Umstand nun, welchem die Patientin M. F. selbst Schuld an ihrem Leiden gibt, lang anhaltendes Stehen, ist neben dem wirklich ätiologischen heriditären Moment nur als ein begünstigendes anzusehen, wie auch z. B. Jnfektionskrankheiten, schlechte hygienische Verhältnisse u. s. w. die mitunter als Ursache für die Dystrophia muscularis progressiva angegeben werden, nur als begünstigende Umstände gelten können; auf ein weiteres ätiologisches Agens, Heirat zwischen Blutsverwandten, werden wir gelegentlich einer weiter unten zu beschreibenden Krankengeschichte noch zurückkommen.

Ausser der allerdings nur im zweiten Falle nachgewiesenen Heredität, ausser dem Beginn des Leidens in früher Jugend und ausser der typischen Lokalisation der Atrophie sprechen nun auch im übrigen Verlauf und Symp-

tome dafür, dass wir es hier mit der myopathischen Erkrankung zu thun haben, so insbesondere die Abschwächung der Sehnenreflexe, das Fehlen jeglicher Entartungsreaktion und fibrillärer Zuckungen, sowie das Nichtvorhandensein von Bulbärsymptomen.

Von Interesse wäre noch bei der Patientin M. F. die verschiedene Länge und der verschiedene Umfang sowohl der Arme wie der Beine im ganzen, wie auch in ihren einzelnen Teilen; bei Fall P. N. wäre schliesslich noch anzuführen, dass ein Bruder seiner Mutter geistesschwach ist.

3) **A. R.,** 24 Jahre alt, Bauernknecht. Die Eltern und Geschwister des Patienten leben und sind gesund; er selbst machte als Kind die Masern durch, ist ausserdem nie krank gewesen. Vor zwei Jahren bemerkte er während der Erntezeit, besonders nachmittags und abends Schwächegefühl und Zittern im linken Oberarm; schon wenige Tage darnach konnte er die linke obere Extremität nur noch mit Mühe in die Höhe heben; er arbeitete trotzdem weiter, nahm aber allmählich auch eine Abmagerung des linken Oberarmes und ein Flachwerden der linken Schulter wahr; auch fühlte er daselbst stetig Kriebeln. Im Frühjahr darauf stellten sich das Müdigkeitsgefühl und die Funktionsstörung auch auf dem rechten Arm ein und hatte Patient das Gefühl, als ob seine beiden Schulterblätter ausgerenkt wären. In beiden Oberarmen und über dem Rücken verspürte er häufig Zuckungen; hatte Patient etwas zu tragen, so stellte sich auch sehr bald Müdigkeit im Rücken ein. Diese Beschwerden hielten bis auf den heutigen Tag an. Das Allgemeinbefinden war stets ungestört; an seinem Gesicht hat Patient nie etwas abnormes wahrgenommen, insbesondere weiss er nichts über einen mangelhaften Lidschluss anzugeben.

Der Befund vom 24. November 1887 ist folgender: Patient ist mittelgross; im allgemeinen ist die Muskulatur gut entwickelt, das Fettpolster reichlich. — Beim Spitzen des Mundes zeigt die Oberlippe rechts eine tiefe Abflachung, pfeifen ist möglich. Die Zunge zittert beim Herausstrecken; beim Schliessen der Augen bleibt rechts ein ziemlicher Spalt offen, links ist derselbe ganz geringgradig. Der Hals ist ziemlich dick, was von einer mässig starken Vergrösserung des rechten Lappens der Schilddrüse herrührt. Der Thorax ist in den oberen Partien stark abgeflacht; die Haut gegen die Achselhöhle hin bildet beiderseits eine grosse Falte. Der Pectoralis maior ist in den unteren Partien völlig geschwunden, die portio clavicularis desselben ist in geringem Grade noch vorhanden, der Pectoralis minor atrophisch. Die Schulterblätter sind stark vorspringend und abstehend, was besonders beim Versuch, die Arme zu

heben, hervortritt. Die musculi Cucullares fehlen fast vollständig, ebenso die Rhomboidei und der Serratus anticus maior. Der Latissimus dorri ist teilweise atrophisch, die langen Hals-Rückenmuskeln sind ebenfalls entschieden schwächer als normal ausgebildet. Der Triceps, besonders links, ist bedeutend, der Supinator longus teilweise atrophisch; der Biceps ist ebenfalls schwach entwickelt. Die Vorderarmmuskeln, die kleinen Handmuskeln und Jnterossci zeigen normales Verhalten. Sicher atrophisch sind also: Cucullares, Rhomboidei, Pectoralis maior und Pectoralis minor. Teilweise atrophisch sind der Triceps, Biceps und Supinator longus; sicher normal: Supraspinatus, Jnfraspinatus, Deltoideus, die Vorderarmmuskeln u. s. w. Die Funktionsprüfung ergibt folgendes: Die Schultern können nur wenig gehoben werden (Cucullaris-Atrophie). Der Arm kann nur durch Schleudern (Biceps-Wirkung) der anderen Schulter genähert werden (Pectoralis maior-Atrophie). Die feste Adduction an den Leib ist aufgehoben (Pectoralis minor-Atrophie); in die Höhe kann der Arm nur durch Schleudern (Deltoideus-Wirkung) gehoben werden; die Schulterblätter werden dabei nicht mitbewegt (Serratus-Atrophie) Streckung und Beugung des Vorderarmes gelingt mit einiger Anstrengung. Die Prüfung mit dem elektrischen Strom zeigt herabgesetzte Erregbarkeit der atrophischen Muskeln; im Triceps des linken Armes sieht man bei Reizung mit dem konstanten Strom ganz deutlich etwas träge Zuckungen; im übrigen finden sich beim Patienten in jeder Beziehung normale Verhältnisse.

Die eben beschriebene Krankheit ist wiederum der Dystrophia muscularis progressiva mit Beteiligung der Gesichtsmuskulatur zuzurechnen; die Atrophie des Orbicularis oris bewirkt beim Spitzen des Mundes rechterseits eine ziemlich tiefe Abflachung; doch ist die Funktionsstörung noch keine so erhebliche, dass das Pfeifen unmöglich wäre; der mangelhafte Lidschluss ist von einer Atrophie des Orbicularis palpebrarum abhängig. Dass hier das Leiden, wie in den beiden vorhergehenden Fällen, im Gesicht begonnen hätte, ist nicht wahrscheinlich, einmal weil diese Art des Beginns ohnehin eine seltne ist, dann, weil Patient von den Veränderungen in seinem Gesicht, wenn sie schon so lange bestünden, doch wohl etwas gewusst hätte, was jedoch, wie aus der Anamnese hervorgeht, nicht der Fall war; es scheint vielmehr, dass das Leiden wie gewöhnlich in den Armen begonnen und sich von dort aus erst auf das Gesicht weiter verbreitet hat: es könnte also auch dieser Krankheitsfall als Beweis dafür dienen, dass eine besondere Spezialisierung der Muskelatrophieen mit Beteiligung des Gesichts als „infantile“ nicht berechtigt war, indem bei

demselben die ersten Erscheinungen erst im 22. Lebensjahre auftraten, also nur von einer iuvenilen Form gesprochen werden kann.

Auffallend ist hier das Zittern der Zunge, ferner bietet das elektrische Verhalten der Muskeln die Besonderheit, dass der linke Triceps auf Reizuug mittels des konstanten Stromes ganz deutlich mit trägen Zuckungen reagiert; hier ist wohl auch der Hinweis auf die Zuckungen am Platz, die der Patient häufig in beiden Oberarmen und über dem Rücken in den früheren Stadien seiner Erkrankung verspürte; es kann ja hier allerdings von einer wirklichen Entartungsreaktion keine Rede sein; auch ist nicht festzustellen, ob jene früheren Zuckungen den charakteristischen fibrillären Zuckungen zuzurechnen sind; wir glaubten aber immerhin, diese beiden Symptome hervorheben zu müssen, weil schon von mehreren Beobachtern, einmal auch von Erb, Entartungsreaktion und fibrilläre Zuckungen als Befunde bei der Dystrophia muscularis progressiva angegeben wurden. Trotz dieser seiner eigenen Beobachtung ist jedoch Erb zu der Ansicht gelangt, dass das Fehlen der Entartungsreaktion sowohl wie der fibrillären Zuckungen bei der progressiven Muskeldystrophie die fast ausnahmslose Regel bildet, und dass in den beobachteten Fällen eine gewisse Langsamkeit der Zuckungen mit Entartungsreaktion verwechselt worden sei, dass andrerseits fibrilläre Zuckungen mitunter auch bei Neurasthenikern, ja bei Gesunden zeitweise und dauernd gefunden werden, also die überaus seltenen Befunde von solchen bei der Muskeldystrophie nichts für diese Krankheit charakteristisches bedeuten, ganz im Gegensatz zu der spinalen Muskelatrophie und andere Rückenmarkskrankheiten, z. B. der amyotrophischen Lateralsklerose, bei denen fibrilläre Zuckungen konstant in der ausgeprägtesten Weise vorkommen. Berücksichtigen wir aber ausser diesen beiden, wenn auch nach dem eben Gesagten geringfügigen Besonderheiten noch den Umstand, dass bei unserm Patienten auch ein stetiges Zittern der Zunge vorhanden ist, so hätten wir hiemit ein drittes Symptom, eine Bulbärerscheinung, welche an die spinale Muskelatrophie erinnert. Es dürfte also nicht unmöglich sein, dass wir hier eine Mittelform zwischen myopathischer und spinaler Muskelatrophie vor uns haben, zumal der nun zunächst zu beschreibende Krankheitsfall in gleicher und zwar noch ausgeprägterer Weise als solche gedeutet werden kann. Vom Fall A. R. sei einstweilen noch angedeutet, dass der rechte Schilddrüsenlappen vergrössert ist, auf welchen Befund wir später noch zurückkommen werden.

4) **A. P.,** Schuhmacher, 19 Jahre alt. Die Eltern des Patienten sowie seine Geschwister im Alter von 16, 14 und

12 Jahren leben und sind gesund. Von zweiter Seite wird angegeben, dass Patient schon in früher Jugend durch seinen Gang aufgefallen sei; er selbst weiss nur anzugeben, er habe zuerst vor zwei Jahren bemerkt, dass die Kraft seiner Beine immer schwächer wurde und dass ihm das Gehen, besonders aber das Treppensteigen, immer mehr Anstrengung machte; bei letzterem musste er sich an beiden Seiten mit den Händen anhalten und sich so hinaufziehen; ein Vierteljahr später trat auch in den Armen Schwächegefühl auf, zu gleicher Zeit ständiges Zittern in Armen und Beinen, das beim Gehen geringer wurde; alsbald bemerkte Patient auch eine Abmagerung seiner Extremitäten, die immer mehr zunahm. Zuckungen hat Patient nie gehabt; im rechten Unterschenkel traten hie und da reissende Schmerzen auf. In letzter Zeit hat die Schwäche noch mehr zugenommen; ohne Zuhilfenahme der Hände vermag Patient nicht vom Stuhl aufzustehen; noch viel weniger kann er Treppen steigen, ohne sich anzuhalten.

Der Status präsens vom 4. III. ist folgender: Patient ist für sein Alter etwas klein und grazil, aber regelmässig gebaut; ist zuweilen etwas aufgeregt, die Intelligenz ist normal. Der Bau des Kopfes ist etwas unsymmetrisch, Bulbi prominent, die Lippen und besonders der Oberkiefer stehen etwas vor. Die Muskulatur ist am ganzen Körper durchweg sehr schlecht entwickelt; schon während Patient ruhig steht, bemerkt man an vielen Muskeln ein beständiges Zittern und Wogen, besonders an den Glutaeis, am Triceps und am Deltoideus; ferner ist auffallend die grosse mechanische Erregbarkeit der Muskeln; schlägt man auf den Kopf, so zucken die musculi Cucullares; beim Beklopfen des Rückens zuckt die ganze Muskulatur des Rückens und der Schultern, so dass die Arme nach hinten gezogen werden. Beim Beklopfen der Glutaei zuckt der ganze Rumpf nach hinten; auch die Vorderarm- und Patellar-Sehnenreflexe, sowie der Bauchdecken- und Cremasterreflex sind sehr lebhaft; idiomuskuläre Contraktionen sind nicht besonders stark vorhanden. — Patient kann allein gehen, geht aber breitspurig und hebt dabei die Oberschenkel, kann auf dem rechten Bein allein stehen, auf dem linken nicht. Mit den Armen sind alle einzelnen Bewegungen noch ausführbar; die rohe Kraft ist im rechten Arm noch ziemlich gut erhalten, im linken sehr stark abgeschwächt. Umfang des rechten Oberarms 21, des linken 20 cm. Der Serratus und die hintern Schultermuskeln sind nicht deutlich atrophisch, auch der Deltoideus ist ziemlich gut erhalten; offenbar am stärksten atrophisch sind die Oberarmmuskeln, sowie die Muskeln des Vorderarms und die des Daumen- und Kleinfingerballens; ausserdem die Interossei; die kleinen Hand-

muskeln sind besonders links abgeflacht, funktionieren aber gut. — Sitzt Patient auf einem Stuhl oder liegt er auf dem Boden, so kann er sich nur in der bekannten Weise der iuvenilen Atrophischen mit Hilfe der Hände aufrichten. Treppensteigen ist unmöglich, weil er nicht im Stande ist, Rumpf und Oberschenkel zu strecken. Im Lendenteil der Wirbelsäule besteht leichte Lordose; bei Bettlage auf dem Rücken können beide Beine gehoben werden, die Füsse werden ebenfalls gut bewegt. Die rohe Kraft der Unterschenkel-Streckung ist ungemein abgeschwächt, dementsprechend der musculus Extensor cruris quadriceps entschieden atrophisch, ebenso sind atrophisch die Muskeln Semitendinosus, Semimembranosus, Biceps, Tensor fasciae latae; dem Sartorius entsprechend sieht man eine tiefe Furche; dagegen sind die Adductoren beiderseits sehr kräftig entwickelt. — An den Gesichtsmuskeln sind keine Störungen zu bemerken; Patient pfeift und schliesst die Augen normal.

In den atrophischen Muskeln ist die galvanische und faradische Erregbarkeit auffallend stark herabgesetzt: Entartungsreaktion ist nicht nachweisbar. Von den Nervenstämmen aus ist jedoch die faradische Erregbarkeit nur bei sehr starken Strömen vorhanden; die galvanische normal; durch das beständige Zittern ist die Untersuchung sehr erschwert. Von Lipomatose ist nirgends eine Spur zu finden, die Haut sieht fleckig, livide aus: die Sensibilität ist nach allen Richtungen normal.

Wie schon oben angedeutet, dürfte dieser Fall als Mittelform zwischen der myopathischen und der spinalen progressiven Muskelatrophie zu betrachten sein: fassen wir zunächst die Symptome ins Auge, die für eine spinale Erkrankung sprechen, so wären folgende anzuführen: zunächst ist ein hereditäres oder familiäres Auftreten der Krankheit hier nicht nachweisbar; ferner ist nirgends eine Spur von Lipomatose zu finden; drittens sind fibrilläre Zuckungen in derart ausgeprägter und ausgedehnter Weise vorhanden, dass dem Beobachter das fortwährende Flimmern und Wogen an den Muskeln sofort in die Augen springt; dazu kommt noch die erhöhte mechanische Erregbarkeit der Muskeln, sowie die Steigerung der Reflexe; andererseits sprechen dafür, dass die Krankheit den idiopathischen Atrophieen zuzurechnen sei, nachstehende Punkte: ihr Beginn fällt in die früheste Jugend: es geht dies aus der Angabe hervor, dass Patient schon als Kind einen auffallenden Gang gehabt habe; bei der spinalen Muskel-Atrophie dagegen fällt der Beginn des Leidens meist in ein späteres Lebensalter; ferner kommt hier die primäre Lokalisation der Atrophie in den Beinen in Betracht; bei den Fällen mit spinaler

Grundlage ist diese fast stets in den Vorderarm- und kleinen Handmuskeln zu suchen; es sind dann dieselben auch immer der Sitz hochgradiger Funktionsstörung; in unserem Falle dagegen ist die Funktion in diesen Muskeln erhalten trotz ihrer Abflachung; diese Atrophie der kleinen Handmuskeln u. s. w. kommt allerdings bei der reinen Dystrophia nicht vor. Was das elektrische Verhalten der atrophischen Muskeln betrifft, so ist keine Entartungsreaktion vorhanden, wenn man auch die elektrische Reaktion nicht als eine normale bezeichnen kann; haben wir doch die galvanische Erregbarkeit der Muskeln vom Nerven aus gut erhalten gefunden, während bei Anwendung der Faradisation nur durch sehr starke Ströme Zuckungen hervorgerufen werden können.

Falls nun wirklich eine scharfe Grenze zwischen der myopathischen und der spinalen Muskelatrophie besteht, muss man wohl in Verlegenheit kommen, zu welcher von beiden man diesen Fall zählen soll. Seit den Veröffentlichungen Erb's 1883 ward allerdings allenthalben anerkannt, dass die progressive Muskelatrophie in zwei klinisch und wohl auch anatomisch von einander verschiedene Krankheitstypen zu trennen sei, eben in eine spinalen und in eine myopatischen Ursprungs, bei welch letzterer Rückenmark und periphere Nerven intakt zu sein scheinen. Erb selbst aber ist es wieder, der in gegenwärtiger Zeit wieder stärkere Zweifel an der rein myopathischen Basis der Muskeldystrophie erhebt und zwar erklärt er dieselben wie folgt:

Die Atrophie der Muskeln folgt sehr häufig genau dem Verlauf der Nervenbahnen, resp. der Anordnung der Centren im Centralnervensystem; die Heredität, die einen so grossen Einfluss bei allen Nervenkrankheiten ausübt, spielt auch hier eine grosse Rolle; Störungen der Intelligenz und andere Neurosen kommen nicht selten bei den Kranken selbst oder in ihrer Familie vor; ferner sind bei unzweifelhaft spinalen Erkrankungen, z. B. bei der Poliomyelitis acuta anterior ganz ähnliche anatomische Veränderungen der Muskeln wie bei der Dystrophia muscularis progressiva konstatiert worden, so von W. Müller (13), Dejerine et Huet (14), Joffroy et Achard (15), E. Hitzig (16); Missbildungen und kleinere Veränderungen im Rückenmark kommen bei der Pseudohypertrophie u. s. w. nicht selten vor. Heubner (17) fand sogar in einem unzweifelhaften Fall von Dystrophie eine weitverbreitete Atrophie der Ganglienzellen der grauen Vorderhörner des Rückenmarks. Frohmeier (18) fand in einem anderen Fall ähnliche, wenn auch nicht so hochgradige Veränderungen vor; ausserdem sind auch von anderer Seite einige derartige, wenn auch nicht so ausgeprägte Beobachtungen gemacht worden. Auf Grund aller dieser Thatsachen nun tritt bei Erb mehr und mehr

die Ansicht in den Vordergrund, dass die Muskeldystrophie vielleicht doch von einer Erkrankung des Rückenmarks abhängig sei, dass es sich um eine Trophonenrose handle, die von den trophischen Centren der Muskeln im Rückenmark, eben den Ganglienzellen in den Vorderhörnern, ausgehe, dass die Funktion dieser Centren eine Störung erfahre, ohne dass jedoch vorerst eine gröbere Veränderung in denselben nachweisbar sei, dass aber eine solche bei langer Dauer oder starker Intensität der Erkrankung sichtbar werden könne. Ist nun das Vorkommen anatomischer Veränderungen in den trophischen Centren im Rückenmark erwiesen bei Fällen von unzweifelhafter Dystrophia muscularis, so wird man sich nicht schwer dazu entschliessen, mit Erb „verwandtschaftliche Beziehungen“ zwischen dieser Krankheit und der spinalen Muskelatrophie zu vermuten, derart, dass bei dieser sofort nachweisbare Veränderungen im Rücnenmark auftreten, während bei jener zunächst nur funktionelle Störungen in den betreffenden Centren existieren, aber schliesslich bei langer Dauer oder starker Intensität der Erkrankung ebensolche Veränderungen sich einstellen oder besser gesagt, anatomisch nachweisbar werden können, womit sich dann auch das klinische Bild der myopathischen dem der spinalen Muskelatrophie nähert, und all die charakteristischen Folgeerscheinungen einer Degeneration der grauen Vorderhörner: Entartungsreaktion, fibrilläre Zuckungen u. s. w. in die Erscheinung treten. Dadurch wäre also auch das beim 3. Krankheitsfall schon besprochene Vorkommen solcher Symptome bei der Muskeldystrophie erklärt. Dass wir es bei unserem Patienten A. P. mit einer solchen Uebergangsform zu thun haben, dafür dürfte ausser den schon oben beschriebenen Symptomen, von denen ein Teil für diese, ein Teil für jene Form spricht, auch die Angabe des Patienten zu verwerten sein, dass er früher nie Zuckungen in den Gliedern gehabt habe, während gegenwärtig das „Wogen“ der Muskeln einen derartigen Umfang angenommen hat, dass infolge davon die elektrische Untersuchung nur mit Mühe ausgeführt werden kann.

Das Zittern der Extremitäten, sowie die Umfangsdifferenz seien an dieser Stelle nochmals erwähnt; als bemerkenswerten Befund sei jedoch an den Exophthalmus erinnert, von welchem weiter unten noch die Rede sein wird.

5) **T. W.,** 24 Jahre alt, Dienstmagd. Die Mutter der Patientin lebt und ist gesund, der Vater ist in einem Steinbruch verunglückt. Drei Brüder der Patientin leben, sind stark und kräftig, sie selbst ist früher nie krank gewesen; mit 18 Jahren merkte sie, dass es sie beim Arbeiten und beim Bücken über die Herzgegend spanne; später trat dieses Spannen verbunden mit Stechen schon bei leichteren Arbeiten, z. B. beim Stricken ein; seit drei Jahren ist ihr

das Gehen beschwerlich; auch die Kraft der Arme, besonders des linken liess nach, die rechte obere Extremität begann zu zittern; hin und wieder verspürte sie reissende Schmerzen im rechten Handgelenk; auch im rechten Arm trat während des Nähens verbunden mit Ermüdungsgefühl Stechen auf, das sich bis zur Brust fortpflanzte. Patientin ermüdet schon nach kurzem Gehen, das Kreuz thut ihr dabei sehr weh und sie bekommt Herzklopfen; nach längerem Gehen befällt sie Schwindelgefühl; Kopfschmerzen stellen sich ziemlich häufig ein, ebenso Schmerzen im linken Auge.

Befund vom 10. November 1889. Bei ruhigem Stehen fällt an der schlecht genährten, wenig intelligenten Patientin die starke Lordose des Oberkörpers auf, der soweit vorgebaucht ist, dass eine von der vertebra prominens gezogene Senkrechte hinter die Wirbelsäule zu liegen kommt.

Die Gesichtsmuskeln sind mager, funktionieren aber normal; Patientin schliesst die Augen gut, lacht und kann pfeifen. Zunge und Sprache bieten nichts abnormes, ebenso geht das Schlingen gut von statten; auch die Halsmuskeln, insbesondere Sternocleidomastoideus und Scaleni zeigen normales Verhalten. Die Vorderfläche des Thorax ist vollständig abgemagert; Pectoralis maior und minor sind stark atrophisch. Am Rücken stehen beide Schulterblätter flügelförmig ab, das linke noch weiter als das rechte. Die hintere Wand der Achselhöhle fehlt vollständig infolge der Atrophie des Latissimus dorsi, ebenso sind vollständig atrophisch beide Serrati antici maiores; zu beiden Seiten der Wirbelsäule vollständige Atrophie der Sacrolumbales und der Rückenmuskeln. Die Cucullares sind vorhanden, jedoch abnorm schwach entwickelt, namentlich auf der linken Seite. Supra- und Infraspinati sind gleichfalls nur schwach ausgeprägt. Die Levat. anguli scapulae sind nicht deutlich zu fühlen; an der oberen Extremität sind Deltoideus und Triceps gut entwickelt; schlecht der Biceps und der Supinator longus; demgemäss ist die Kraft der Beuger herabgesetzt; im übrigen sind die Vorderarmmuskeln ebenso wie die Muskeln der Hände vollständig normal. Die Muskulatur der unteren Extremitäten, besonders die Glutaei und die Muskeln des Oberschenkels sind schlaff, aber gut funktionierend; die Wadenmuskeln sind hart, kräftig. Die Funktionsstörungen, sowie die Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit entsprechen dem atrophischen Grad der betreffenden Muskeln; Entartungsreaktion und fibrilläre Zuckungen fehlen; die Sensibilität ist normal, die Sehnenreflexe nicht vermindert; die Bauchmuskeln sind sehr kräftig entwickelt. Das Herz und die übrigen Organe sind gesund.

Es zeigt der Eall T. W. ein typisches Bild der progressiven Muskeldystrophie; nochmals erwähnenswert ist

nur das Zittern der Glieder, die leichte Erregbarkeit, das Herzklopfen, sowie die geringe Intelligenz der Patientin.

6) **J. B.,** Kaufmannsgattin, 48 Jahre alt. Der Vater der Patientin ist im Alter von 65 Jahren an einem Lungenleiden gestorben, die Mutter (80 Jahre alt) lebt und ist gesund; 4 lebende Geschwister sind vollständig gesund, 3 sind in frühester Kindheit an Kinderkrankheiten, eine Schwester im Alter von 24 Jahren an Brustfellentzündung gestorben; die Eltern der Patientin sind Geschwisterkinder; zwei andere Geschwisterkinder der Eltern haben gleichfalls eine Ehe geschlossen und aus dieser Ehe entstammte ein Sohn, der an derselben Krankheit wie Patientin gelitten hat und im Alter von 45 Jahren gestorben ist; Patientin ist als Kind nie krank gewesen, dagegen hat sie einen auffallend wackligen Gang gehabt, auch habe sie nie so schnell gehen und laufen können wie ihre Gespielinnen: als sie 15 Jahre alt war, habe sich, wenn sie ruhig ihres Weges ging, nichts auffallendes mehr gezeigt, dagegen sei der wackelnde Gang bei schnellerem Tempo sofort wieder hervorgetreten; auch sei sie ziemlich häufig hingefallen, was ihr als Unachtsamkeit gedeutet wurde; im Alter von 17 Jahren verspürte Patientin zum erstenmal Beschwerden; das Treppensteigen fiel ihr schwerer, sie musste dabei stärkere Kraft aufwenden; hiebei und in der Folge beim Gehen wurde sie leicht müde. Diese Erscheinungen hielten an, doch fühlte sie sich im übrigen vollständig gesund. sodass sie sich mit 24 Jahren verheiratete. Die ein Jahr darauf erfolgte Geburt eines Sohnes ging ohne jegliche Störung von statten; doch dauerte es ein Vierteljahr, bis sich Patientin vom Wochenbett erholt hatte und nun merkte sie, dass die Beschwerden beim Gehen und Treppensteigen in erheblicher Weise zugenommen hatten; zugleich stellte sich der watschelnde Gang wieder ein und allmälig wurde der Zustand ein derartiger, dass Patientin nur noch am Arm eines Begleiters gehen konnte; nach einer weiteren Zeit musste auch noch ein kräftiger Stock als Stütze in die andere Hand genommen werden; auch das Müdigkeitsgefühl wurde immer stärker, sodass das Gehen trotz der Unterstützung nur noch ganz kurze Strecken, nicht weiter als fünf Minuten, möglich war. Während dieser Epoche machte Patientin auch die Wahrnehmung, dass in den Armen beim Stricken — schwerere Arbeit hatte sie nicht zu leisten — die Kräfte leicht nachliessen. Mit 37 Jahren nun machte Patientin einen allerdings leichten, aber mit Sicherheit festgestellten abdominalen Typhus durch; sie erholte sich langsam, doch war von nun an das Gehen auf 20—30 Schritte beschränkt. Sechs Jahre danach, also mit 43 Jahren, zog sich Patientin bei einem Fall eine Verstauchung des linken Fussgelenks zu, nach deren Heilung auf Anraten des Arztes keine Geh-

versuche mehr unternommen wurden; als nach einiger Zeit trotzdem ein solcher gemacht wurde, zeigte sich, dass das Gehen vollständig unmöglich war. Gegenwärtig kann Patientin weder gehen noch stehen und auch die Funktion der Oberarme ist in nicht unerheblichem Grade gestört.

Von Seite anderer Organe ist nachstehendes hervorzuheben:

1) Patientin ist schon von jeher sehr leicht erregbar gewesen, sie bekam dann immer Herzklopfen und es stellte sich Zittern der Arme ein.
2) Seit 15 Jahren leidet Patientin an Schlingbeschwerden, jedoch nicht kontinuierlich, sondern das Schlingen geht oft wochenlang ohne jede Störung, während dann wieder eine Reihe von Tagen kommt, an denen diese Beschwerden sehr deutlich hervortreten; ist Patientin aufgeregt, so steigern sich dieselben.
3) Hie und da, besonders im Winter, und auch da nur selten, treten Anfälle von Lufthunger auf, die aber immer binnen 5 Minuten ohne weitere Folgen vorübergehen.
4) Seit dem Typhus ist die regelmässige Stuhlentleerung derart gestört, dass dieselbe täglich nicht auf einmal, sondern in mehr oder weniger häufigen Stuhlgängen erfolgt.

Status praesens vom 9. März 1890: Patientin sieht mässig gut genährt aus; das Fettpolster ist am Rumpf, am obern Teil der Arme und an der untern Extremität stark entwickelt. Die Haut ist normal, nur sieht man am Rumpf verschiedene Usticarcaeruptionen, an denen Patientin viel zu leiden hat; die Muskulatur des Gesichts ist normal; sämtliche Sinnesorgane sind enorm scharf ausgebildet, die Intelligenz ist ausgezeichnet; am Hals ist eine mässige Struma zu bemerken. Die Halsmuskeln sind normal, Cucullares und Rhomboidei mässig atrophisch; am Thorax sind Pectoralis maior und minor sowie der Serratus anticus maior atrophisch, ebenso am Rücken der Latissimus doni. Die Untersuchung der Bauchmuskeln ist wegen des dort befindlichen starken Fettpolsters nicht ausführbar; an der obern Extremität ist stark atrophisch der Triceps und der Supinator longus, wenig atrophisch der Biceps, mehr der Deltoideus; die übrigen Muskeln, besonders die des Vorderarms und der Hand, sind gesund; an der untern Extremität sind die Glutaei und die Oberschenkelmuskeln atrophisch; an fast allen atrophischen Muskeln ist die Atrophie dem Auge durch reichliche Fettablagerung (Pseudohypertrophie) verdeckt; die Wadenmuskulatur ist ziemlich erhalten. Die Funktion und die elektrische Erregbarkeit der Muskeln ist der Atrophie entsprechend herabgesetzt respektive erloschen; die Sehnenreflexe fehlen, Sensibilität

nach allen Richtungen intakt; Entartungsreaktion und fibrilläre Zuckungen sind nicht vorhanden; in den Hüft- und Kniegelenken ist die vollständige passive Beugung durch einen Widerstand erschwert (mässige Contraktur der Strecker). Die sämmtlichen übrigen Organe des Körpers sind gesund.

Dieser Krankheitsfall zeigt uns ein schon sehr weit fortgeschrittenes Stadium der progressiven Muskeldystrophie, ist doch die Funktion der untern Extremität schon vollständig erloschen; das Auftreten der Erkrankung ist hier ein familiäres, indem ein Vetter der Patientin an derselben Krankheit gelitten hat; besonders interessant ist, dass sowohl die Eltern dieses Mannes als die unserer Patientin Geschwisterkinder waren, ein Umstand der die schon öfter ausgesprochene Ansicht bestätigt, dass Heiraten zwischen Blutsverwandten zur Erkrankung der Kinder aus diesen an Muskelatrophie disponieren. Über eine direkte Heredität ist, soviel wir fanden, noch nichts bekannt, indem die Krankheit, da sie doch meist in früher Jugend beginnt, die Patienten, wenn sie ins heiratsfähige Alter kommen, entweder schon derart hilflos gemacht hat, dass von einer Eheschliessung nicht mehr die Rede sein kann, oder schon vorher mittelbar oder unmittelbar durch dieselbe der letale Ausgang herbeigeführt worden ist; im Fall J. B. dagegen, hat sich die Muskeldystrophie derart langsam weiterentwickelt, dass trotz ihres Beginns in frühester Kindheit die Erscheinungen im 24. Lebensjahre noch derartige waren, dass einer Verheiratung nichts im Wege lag. Beachtenswert ist nun, dass der Sohn aus dieser Ehe ausser einem zugleich mit seiner Mutter durchgemachten Typhus keine Krankheiten durchgemacht hat, gegenwärtig 24 Jahre alt und, wie wir uns persönlich überzeugt haben, vollständig gesund ist; es ist hiedurch erwiesen, dass, wenn auch eine direkte Vererbung dieser Krankheit auf die Kinder stattfinden kann, sie doch auch recht wohl ausbleiben kann, trotzdem das familiäre Auftreten der Dystrophie muscularis progressiva ein derart häufiges ist, dass man ihr den Beinamen „hereditaria“ gegeben hat. — Der Verlauf des Leidens ist hier, wie gewöhnlich, ein äusserst chronischer. Erb hat schon Fälle beobachtet, in denen die Patienten 50—60 Jahre alt wurden; unsere Patientin ist zwar erst 48 Jahre alt, doch ist alle Aussicht vorhanden, dass sie ein noch weit höheres Alter erreichen wird, zumal das Leiden in den letzten Jahren fast stationär geblieben ist; interessant sind die bei der Patientin aufgetretenen etappenweisen Verschlimmerungen nach dem Wochenbett, nach dem Typhus und nach der Fussverstauchung.

Die Schlingbeschwerden könnten als Bulbärsymptom aufgefasst werden, wenn sie nicht oft wochenlang aussetzen

würden, was doch bei einem Sitz der Krankheit im verlängerten Mark nicht möglich wäre; auch die zeitweisen Atembeschwerden müssen wie die Schlingbeschwerdeu als rein nervöser Zustand betrachtet werden, da sie, oft monatelang nicht auftretend, nicht die Folge einer Atrophie der Intercortales oder des Zwerchfells sein können; die Abnormität der Stuhlentleerung ist entweder ebenfalls eine nervöse Störung oder sie ist auf eine mangelhafte Funktion der Bauchpresse in Folge hier wegen der starken Lipomatose nicht nachweisbaren Atrophie der Bauchmuskeln zurückzuführen; letzteres ist wohl wahrscheinlicher, da hier die Störung im Gegensatz zu den eben besprochenen Schling- und Atmungsanomalien eine dauernde ist.

Schliesslich kommen wir hier auf den Befund der vergrösserten Schilddrüse zurück; eine Vergrösserung des rechten Schilddrüsenlappens hatten wir auch beim Patienten A. R. (3. Fall) konstatiert; nun aber findet sich bei einem andern Patienten A. P. (4. Fall) Exophthalmus verzeichnet, bei einem weiteren T. W. (5. Fall) ist die geringe Intelligenz auffallend. Sowohl Exophthalmus aber wie auch mangelhafte Intelligenz sind Erscheinungen, die sich gar nicht selten mit Struma kombiniert finden; einerseits ist es die Baredow'sche Krankheit, bei der Struma und Exophthalmus zwei der Kardinalsymptome bilden, andrerseits ist es eine allbekannte Thatsache, dass z. B. bei der Steiermärker Bevölkerung, unter der man doch so viele Leute mit Kröpfen behaftet findet, der Idiotismus und zwar meist bei denselben Individuen zu Hause ist, ferner eine der medizinischen Welt bekannte Erscheinung, dass nach Degenerationen oder Totalexstirpationen der Schilddrüse eine körperliche wie geistige Verkümmerung eintritt. Weitere Schlüsse aus diesen Beobachtungen zu ziehen, sind wir schon wegen der Kleinheit des Materials nicht im Stande; es liegt uns dies auch an dieser Stelle ferne; doch glaubten wir, dieselben, wenn sie auch Zufallsbefunde sein sollten, nicht unbeachtet lassen zu dürfen.

Die im obigen beschriebenen Fälle von Dystrophie muscularis progressiva bieten zum Teil wohl nur wenig von der Alltäglichkeit abweichendes, zum Teil aber dürften sie doch manches der speziellen Besprechung wertes enthalten haben; es möge uns erlassen bleiben, dies nochmals zusammenzustellen; es ist das beachtenswerte immer nach der betreffenden Krankengeschichte hervorgehoben worden; dagegen sei es uns vergönnt, zum besten Schlusse unserm hochverehrten Lehrer Herrn Professor Dr. Strümpell, von dem die Anregung zu unserer Arbeit ausging, an dieser Stelle dafür unsern allerverbindlichsten Dank auszusprechen.

Litteraturangabe.

1) **Aran:** Recherches sur une maladie non encore décrite du systéme musculaire (Atrophie muscul. progress.). — Arch. génér. de Méd. 4. Sér. T. XXIV 1850.
2) **Duchenne:** Séance de l'Acad. de Méd. 21. V 1849. — Union méd. 1852. — Bullet de Thérap. 1853. — De l'électrisat. localisée etc. 1855.
3) **Cruveilhier:** Sur la paralyse muscul. progressiv. atrophique. Archiv général de Méd. 1853.
4) **Friedreich:** Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.
5) **Charcot:** Klinische Vorträge über die Krankheiten des Nervensystems I. Deutsch von Fetzer 1874.
6) **Leyden:** Klinik der Rückenmarkskrankheiten II. 1876.
7) **Möbius:** Ueber die hereditären Nervenkrankheiten. Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge Nr. 171, 1879.
8) **Griesinger:** Archiv der Heilkunde 1864.
9) **Erb:** Vortrag über die iuvenile Form der progressiven Muskelatrophie. Tageblatt der Naturforscherversammlung zu Freiburg i. B. 1883. (Mendels Neurol.-Centr.-Bl. 1. X. 1883.) — Ueber die iuvenile Form der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sog. Pseudohypertrophie der Muskeln. Deutsch. Archiv für klinische Medizin. Bd. 34. 1884 (März.). — Dystrophia muscularis progressiva. Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge. Neu herausgegeben von Bergmann, Erb, Winkel, Nr. 2. 1890.
10) **Landouzy & Déjerine:** De la myopathique atroph. progressive. Acad. des Séances (Sitz. vom 17. Jan. 1884.) — Rev. de Médec. Févr.-Avril 1885. — Nouvelles recherches cliniques etc. Rev. de Médec. Dez. 1886.
11) **P. Marie & G. Guinon:** De la myopathique progr. primitive. Rev. de Médic. Oct. 1885.
12) **Strümpell:** Lehrbuch der speziellen Pathologie und Therapie. 5. Auflage. 1890. Leipzig. — Ueber spinale progressive Muskelatrophie etc. Zenker-Festschrift. Leipzig 1887.
13) **W. Müller:** Beiträge zur pathol. Anatomie und Physiologie des Rückenmarks. Leipzig 1871,
14) **Dejerine & Huet:** Archiv de physiol. 1888.
15) **Joffroy & Achard:** Arch. de Méd. expériment. I. 1889.
16) **E. Hitzig:** Ueber spinale Dystrophieen. Berl. klin. Wochenschrift 1889. Nr. 28.
17) **Heubner:** Ein paradoxer Fall von infantiler progressiver Muskelatrophie. Wagner-Festschrift. Leipzig 1887.
18) **Frohmaier:** Ueber progressive Muskelatrophie. Deutsche med. Wochenschrift 1886. Nr. 23. Nr. 24.